Lane Medical Library

Zur Casuistik

der

Transposition der grossen arteriellen Gefässe des Herzens.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde

der

medizinischen Fakultät der Königl.
Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

vorgelegt von

Friedrich Ramm
approb. Arzt aus Preetz i. Holst.

KIEL.
Druck von Carl Jansen.
1899.

Zur Casuistik

der

Transposition der grossen arteriellen Gefässe des Herzens.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde

der

medizinischen Fakultät der Königl.
Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

vorgelegt von

Friedrich Ramm
approb. Arzt aus Preetz i. Holst.

KIEL.
Druck von Carl Jansen.
1899.

No. 56.

Rektoratsjahr 1899/1900.

Referent: Dr. Heller.

Zum Druck genehmigt:
W. Flemming, z. Zt. Decan.

Dem

Andenken seines Onkels

Dr. med. et. chir. **Chr. Ramm,**

weil. prakt. Arzt in Kiel.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153319_0309

Der häufigste angeborene Herzfehler, der klinische Erscheinungen macht, ist die Stenose der Pulmonalarterie. Es folgt dann nach Vierordt's Zusammenstellung die Stenose der Aorta an der Einmündung des ductus arteriosus und weiter die unter dem Namen „Transposition der Gefässe" zusammengefasste Misbildung. Die Tabelle, welche Vierordt in seinem Werke „die angeborenen Herzkrankheiten" über die Häufigkeit der einzelnen Formen giebt, lautet:

„offenes septum ventriculorum 30
Stenose der Pulmonalarterie 97
Transposition der Gefässe 76
persistirender truncus arteriosus 14
Stenose und Atresie der Aorta 43
Stenose der Aorta an der Einmündung des ductus arteriosus 93
allgemeine Enge des Aortensystems 30."

Dabei ergiebt sich, womit nach Vierordt auch die grösseren Statistiken und die älteren Autoren übereinstimmen, dass die angeborenen Misbildungen des Herzens bei dem männlichen Geschlechte häufiger beobachtet sind, während sonst bei anderen Misbildungen das weibliche Geschlecht überwiegt (Meckel). Und zwar ist das Plus beim männlichen Geschlechte grösser, als es dem bekannten Überschuss der Knaben bei den Geburten entspricht.

Die unter „Transposition der Gefässe" zusammengefassten Fälle umfassen verschiedene Varietäten, da neben der veränderten Lage der Gefässe auch häufig das Verhalten der fötalen Wege sowie das des septum ventriculorum ein abnormes ist. Es werden also unter den 76 in

dieser Rubrik zusammengefassten Fällen verhältnismässig wenige sein, die in ihren Abnormitäten völlig mit einander übereinstimmen, ein Grund, weshalb eine Transpostion der Gefässe ein ungleich grösseres Interesse beansprucht, als beispielsweise eine angeborene Pulmonalstenose. Nun sind seit der Zusammenstellung der Statistik Vierordt's — seine Abhandlung ist 1898 erschienen —, soweit mir bekannt, nur zwei neue Fälle von Gefässtransposition veröffentlicht worden, auf die ich unten noch kurz zurückkommen werde, um ihnen dann einen weiteren, von Herrn Dr. Simmonds-Hamburg in seiner Praxis beobachteten Fall anzureihen.

Vorher sei es gestattet, einige Angaben über die Theorie der Gefässtranspositionen zu machen. Vierordt lehnt sich im Allgemeinen an Rokitansky an und sagt: „Es ist das hohe und bleibende Verdienst Rokitansky's, die schwierige und verwickelte Lehre der Transposition der grossen Gefässe und der mit ihr unmittelbar zusammenhängenden Veränderungen auf entwicklungsgeschichtliche Prinzipien gegründet zu haben. Die von ihm vorgetragene Lehre hat den Triumph erlebt, pathologische Veränderungen am Herzen namhaft gemacht und vorausgesagt zu haben, noch ehe sie thatsächlich beobachtet wurden."

Vierordt giebt dann das Wesentliche von der Lehre Rokitansky's wieder nach dessen Monographie vom Jahre 1875 („Die Defekte der Scheidewände des Herzens") und führt dann weiter aus:

„Rokitansky hat nun zwei Reihen von Transpositionen, wie sie aus Verlagerung des septum arteriosum und entsprechender Richtungsänderung des septum ventriculorum sich ergeben, aufgestellt. Seine erste Reihe (Schema A) geht von der Normalstellung als Grundform aus und hat das Gemeinsame, dass die wie immer gegen einander gelagerten Gefässe in den gehörigen Ventrikel fallen, die Gefässtransposition also durch das septum ventriculorum corrigirt ist. In der Mittelstufe dieser Reihe, die durch successive Verlagerung des septums erreicht wird, stehen Aorta und Pulmonalis gegenseitig vertauscht in wahrer Transposition, erstere vorne links, letztere hinten rechts,

und eine immer wieder veränderte hintere Lage der Pulmonalis wird für die zweite Hälfte dieser Reihe beibehalten.

In der zweiten Reihe (Schema B) bildet die oben erwähnte Gefässstellung (aber mit anders gelagertem septum ventriculorum) die Grundform, da das septum arteriosum auch mit nach vorne links gerichteter Concavität abgetheilt hat, dabei aber seinen Ursprung links hinten, nicht vorne nimmt. Die ganze Reihe ist dadurch gekennzeichnet, dass die Gefässe in die angehörigen Ventrikel fallen, was dadurch bewerkstelligt wird, dass in der ersten Hälfte der Reihe, in der die Pulmonalis hinten steht, das Gefäss vom septum ventriculorum rechts umfasst und somit zum linken (also ungehörigen) Ventrikel geschlagen wird; in der zweiten Hälfte der Reihe, mit nach hinten stehender Aorta, muss diese links umfasst werden, um in den ungehörigen rechten Ventrikel zu gelangen."

Was nun die beiden oben erwähnten, nach dem Erscheinen von Vierordt's Abhandlung über die angeborenen Herzkrankheiten veröffentlichten Fälle betrifft, so stammt der eine aus der Heidelberger Universitäts-Kinderklinik. Er ist beschrieben von dem I. Assistenten der Klinik, Dr. Rolly, und in Vierordt's Jahrbuch für Kinderheilkunde im März 99 erschienen. Es handelte sich hier um ein acht Monate altes männliches Kind, das aus gesunder Familie stammte, in welcher weder Herzkrankheiten noch sonstige Leiden, wie Lues etc., zu finden gewesen waren. Von den beiden Geschwistern ist der älteste Junge im Alter von $3^1/_2$ Jahren an einer wahrscheinlich postdiphtherischen Herzlähmung gestorben; bei der Sektion des zweiten Kindes, welches an Glottiskrämpfen starb, soll sich eine Entwicklungshemmung der Lungen gefunden haben. Patient selbst war im 10. Monat geboren; während der ersten 14 Tage soll er keine Krankheitserscheinungen, insbesondere keine Cyanose gezeigt haben. Dann erkrankte das Kind mit Durchfällen, blauer Verfärbung im Gesicht und mühsamer angestrengter Atmung. Dieser Zustand blieb in den nächsten Wochen ziemlich unverändert bestehen und das Kind wurde dann am 16. August 98 in die Heidelberger Kinderklinik eingeliefert, wo es am 4. Oktober starb. Die klinische

Diagnose lautete: Vitium cordis congenita, Septumdefekt, Bronchitis, Atelektase der Lungen, Enteritis. Die Sektion ergab ausser nachfolgendem Herzbefund nichts Bemerkenswerthes. Der Herzbefund war folgendermassen: Es fand sich ein hauptsächlich in seiner rechten Hälfte vergrössertes Herz. Die Aorta entsprang oben, vorne und sehr weit rechts, ging über den linken Bronchus und gab ab den truncus anonymus, die arteria carotis sinistra und subclavia. Die Arteria pulmonalis entsprang in der Mitte der Herzbasis und theilte sich regelrecht. An ihrer Teilungsstelle war sie durch den nicht durchgängigen ductus Botalli mit der unteren Wand des Aortenbogens verbunden. Der Durchmesser der arteria pulmonalis war grösser als der der Aorta. Die Körper-, Lungen- und Kranzvenen hatten ein sehr weites Lumen und mündeten in normaler Weise in den rechten, bez. linken Vorhof. Am hinteren und oberen Teil des Ventrikelseptums war ein den linken Ventrikel mit dem rechten verbindender Defekt, welcher in den conus pulmonalis überging; seine Öffnung war rechts grösser als links. An den Klappen war etwas besonderes nicht zu bemerken. Die Wandung der Aorta war an ihrem Ursprung 1,5 cm weit innig mit der Pulmonalis verwachsen, Das foramen ovale war offen und für einen Gänsefederkiel gut durchgängig.

Es handelt sich in diesem Fall also eine um Transposition der Aorta und Pulmonalis mit Septumdefekt und Offenbleiben des foramen ovale. —

Der zweite Fall ist von Lochte veröffentlicht im Band XXIV der Ziegler'schen „Beiträge der pathologischen Anotomie und Pathologie." Er betrifft einen 17jährigen Jüngling, bei dem die klinische Beobachtung den Verdacht eines angeborenen Herzfehlers erweckt hatte. Bei der Sektion fand sich ausser Lage- und Gestaltsveränderungen der Organe der Brust und des Unterleibes, sowie eines intra vitam nicht diagnosticirten Gehirnabscesses folgender Herzbefund:

Die Grösse des Herzens entsprach der Grösse der Faust der Leiche. Durch den sulcus interventricularis wurde die Vorderfläche des Herzens so geteilt, dass $^2/_3$

dem linken, $^1/_3$ dem rechten Herzen zu kam. Die Aorta stieg gerade aus dem rechten Ventrikel auf, gab links den truncus anonymus ab und stieg dann über den rechten Bronchus. In den linken Vorhof mündeten die Körper- und Lebervenen, die auch sonst manche Eigentümlichkeiten zeigten; die drei Lungenvenen, von denen die eine aus der Confluenz zweier entstanden war, mündeten in den rechten Vorhof. Die Pulmunalaterie entsprang ebenfalls aus dem rechten Ventrikel und lag hinter der Aorta. Der linke Ventrikel hatte einen Abfluss nur zum rechten durch einen Defect im oberen Teil des septums. Die valvula Thesbesii fehlte, das septum atriorum war für eine Stricknadel durchgängig. Die Pulmonalaterie war an ihrer Einpflanzungsstelle stenorirt, etwa für einen Bleistift durchgängig. Die Reste des Ductus Botalli fanden sich rechts in dem absteigenden Teil des Aortenbogens und in der rechten Pulmonalarterie angedeutet; der ductus selbst war obliteriert.

Als weiteren Beitrag zur Casnistik der Transposition der grossen arteriellen Gefässe des Herzens möchte ich nunmehr den folgenden von Herrn Dr. Simmonds-Hamburg beobachten und am 31. 10. 99. im ärztlichen Verein zu Hambug kurz vorgetragenen Fall ausführlich mitteilen.

Es handelt sich um einen Knaben, der rechtzeitig ohne Kunsthilfe geboren war. Sofort nach der Geburt war den Eltern eine bläuliche Färbung des Kindes aufgefallen, weshalb ärztlicher Rat in Anspruch genommen wurde. Die Anamnese in Hinsicht auf Herzfehler in der Familie, auf Lues oder irgend welche Misbildungen ergab ein absolut negatives Resultat; zwei ältere Kinder leben und erfreuen sich wie die Eltern einer blühenden Gesundheit. Als Herr Dr. Simmonds das Kind zuerst am 11. Juli d. J. untersuchte, war es 16 Stunden alt; es war völlig normal entwickelt und ausgetragen; es hatte normale Temperatur und lag ziemlich still da mit geschlossenen Augen. Was aber sofort auffiel, war die cyanotische Färbung der Schleimhäute, welche noch beträchtlich zunahm, wenn man das Kind bewegte, wenn man es untersuchte, wenn es

trank und besonders, wenn es schrie. Der Thorax war gut geformt, die Lungen gut entfaltet, nirgends war eine atelektatische Partie oder gar ein Infiltrat nachweisbar; das Atemgeräusch war völlig normal, frei von Nebengeräuschen. Auch die Auscultation der Herzenstöne lieferte ein absolut negatives Resultat: nirgends ein Geräusch, nirgends eine Verstärkung oder Spaltung eines Tones. Dagegen fiel sofort auf das Perkussionsergebnis an der Vorderfläche der Brustwand. Es liess sich im Zusammenhange mit dem Herzen eine Dämpfung nachweisen, welche nach rechts den rechten Sternalrand überschritt und nach oben bis zur 2. Rippe reichte. Und zwar war diese Dämpfung so derb anzufühlen, dass sie im ersten Augenblick den Verdacht, es läge ein grosser Tumor im Mediastinum, hervorrief. Bei der grossen Seltenheit solcher Tumoren indessen und bei den gänzlichen Mangel einer Druckwirkung einer solchen Geschwulst auf die Bronchieren wurde dieser Verdacht sofort wieder aufgegeben und in Hinblick auf die Intaktheit der Lungen die Diagnose auf einen angeborenen Herzfehler gestellt.

Dieser Befund blieb mehre Wochen, während welcher Zeit das Kind häufig untersucht wurde, genau derselbe. Anfangs nahm der Säugling zu, Appetit und Stuhlentleerung waren gut. Im Anfang der vierten Woche änderte sich indess dieser Umstand: das Kind magerte ohne nachweisbare Ursache ab, leichte Durchfälle kamen hinzu und am 5. September starb es, 56 Tage alt, ohne dass eine weitere Erkrankung bemerkbar gewesen wäre. Die Cyanose war stets dieselbe geblieben und war, wie zuerst, nur bei Bewegungen, Schreien und Trinken stark vermehrt gewesen. Der Puls und die Respiration waren stets beschleunigt, die Temperatur stets normal.

Die Sektion (Dr. Simmonds) ergab Folgendes:

Männliche Leiche; gut genährter Säugling. An den Schleimhäuten besteht mässige Cyanose. An den unteren Extremitäten und an der Bauchhaut finden sich zahlreiche kleinste Eiterpustelchen. An der rechten Ohrmuschel ist die Haut in Linsengrösse verschorft. Körperlänge 56 cm. Gewicht 2820 gr.

Kopf: nicht secirt.

Brust: Umfang über den Mamillen 30 cm. Breite der Brust 9 cm, Tiefe 8 cm. Das Zwerchfell steht rechts im V. Intercostalraum, links reicht es fast bis zum VI. Bei Eröffnung der Brusthöhle liegt das Herz in ca. 6 cm Breite in der Mitte der Brust vor. An der Vorderfläche des Herzens verläuft der sulcus interventricularis von rechts oben nach links unten. Er teilt die Vorderfläche des Herzens so, dass $^3/_4$ Fläche rechts, $^1/_4$ links von ihm liegt. Das rechte Herzohr ist ungefähr zweimal so gross als das linke. An der Basis des Herzens entspringen, parallel neben einander verlaufend rechts vorne die Aorta, links hinten die Pulmonalis. An der Ursprungsstelle der Aorta ist die Herzmuskulatur leicht wulstförmig verdickt. Der arcus Aortae verläuft über dem linken Hauptbronchus, aus ihm entspringen in normaler Weise rechts die Anonyma, links die carotis und subclavia. Dicht unterhalb des arcus und gegenüber und unterhalb der Abgangsstelle der linken Subclavia mündet der sehr weite, 1 cm lange ductus Botalli in die Aorta ein und ist bis zu seiner Einmündung in die linke Lungenarterie frei, weit durchgängig. Die rechte Lungenarterie verläuft quer hinter der Aorta. Vier Lungenvenen münden in normaler Weise in den linken Vorhof, die vena cava sup. und inf in den rechten.

Bei der Eröffnung des Herzens zeigt sich rechts eine normale drei-, links eine normale zweizipfelige Klappe: beide zeigen sehr ausgesprochene noduli und einzelne kuglige Hämorrhagien. Aus dem rechten Ventrikel entspringt hart neben dem septum die Aorta mit drei normal gestalteten Klappen, einer vorderen, einer hinteren und einer linken. Dicht oberhalb der beiden medianwärts gelegenen entspringen die coronarterien, von der linken die coronaria descendens, von der vorderen die circumflexa. Der rechte Ventrikel ist sehr weit; der rechte Vorhof enorm erweitert, mit frisch geronnenem Blut gefüllt. Aus dem linken Ventrikel hart neben dem septum entspringt die Pulmonalarterie mit drei normal gestellten Klappen. Das Septum ventriculorum ist völlig intakt, das foramen ovale durch die valvula hinreichend gedeckt. Der linke Ventrikel wie der linke Vorhof sind

wesentlich enger als rechts, insbesondere ist der linke Vorhof auffallend eng. Der sinus coronarius mündet in normaler Weise in den rechten Vorhof.

Die Masse betragen:

Grösste Dicke des linken Ventrikels	0,5 cm.
„ „ „ rechten „	0,8 cm.
„ „ „ linken Ventrikels an der Herzspitze	0,1 cm.
„ „ „ rechten Ventrikels an der Herzspitze	0,2 cm.
Länge des linken Ventrikels von der Klappe bis zur Spitze der Ventrikelhöhle	3,0 cm.
Länge des rechten Ventrikels von der Klappe bis zur Spitze der Ventrikelhöhle	4.0 cm.
Weite des linken ostium atrio-ventriculare. . .	4.0 cm.
„ „ rechten „ „ „ . . .	5,0 cm.
Aortaumfang, aufgeschnitten, am Ursprung . .	3,0 cm.
„ „ „ absteigenden Ast	2.0 cm.
Pulmalumfang am Ursprung	3,0 cm.
Umfang des ductus Botalli fast	1.0 cm.

Die Lungen zeigen eine normale Lappung, sie sind durchweg lufthaltig mit Ausnahme kleiner Atelektasen an der hinteren Seite.

Die Thymusdrüse ist auffallend klein.

Die Organe des Halses sind ohne Befund.

Bauch: Die Bauchorgane zeigen starke Blutfüllung, sonst ist der Befund normal.

Blut: Das Blut ist sehr dunkel und dünnflüssig; mikroskopisch ohne Abnormitäten.

Es hatte also die Sektion gesunde, gut entfaltete Lungen und am Herzen die als Transposition der grossen Gefässstämme beschriebene Abnormität ergeben. Während an dem in seiner rechten Hälfte sehr stark vergrösserten Herzen der Klappenapparat völlig intakt war, die Scheidewände nirgends Defekte zeigten, die Hohlvenen und Bronchialvenen an richtiger Stelle einmündeten, hatten Aorta und Pulmonalarterie ihren Ursprung getauscht, so dass man bei Eröffnung des Thorax statt der bekannten Kreuzung Aorta und Pulmonalarterie parallel neben ein-

ander verlaufen sah. Es war also in diesem Fall der Kreislauf folgender gewesen: Aus den Hohlvenen strömte das venöse Blut in den rechten Vorhof und wird dann ohne weiteres vom rechten Ventrikel wieder in die Aorta geschleudert; das Blut, welches durch die Lungenvenen in den linken Vorhof kam, wurde direkt durch die Lungenarterie in die Lungen zurückexpedirt.

Wären die Verhältnisse nur so gewesen, so hätte das Kind ersticken müssen; ein Mittelglied bildete dafür der offene ductus Botalli. Der 1 cm lange Gang war sehr weit und so ist es verständlich, dass ein Teil des in die Aorta gepumpten venösen Blutes durch den ductus Botalli in die Lungenarterie gelangte. Aus den Lungen gelangte das oxidirte Blut dann zum Teil durch die Bronchialvenen wieder in die vena cava superior. Dass eine solche Circulation völlig mangelhaft sein musste, ist klar, und die Cyanose war daher schon in der Ruhe eine recht beträchtliche und nahm nach hohen Graden bei jeder Anstrengung zu. Die starke Hypertrophie des rechten Herzens ist begreiflich, wenn man erwägt, dass dieser Ventrikel nicht allein die Aorta, sondern den ductus Botalli auch die Lungenarterie zu speisen hatte.

Die Diagnose intra vitam absolut sicher zu stellen, war auch in diesem Falle unmöglich gewesen. Es war zwar in Hinblick auf das Fehlen von Geräuschen und die Hypertrophie des Herzens an eine Transposition der grossen Gefässe gedacht worden, da hingegen die gleichen Symptome gelegentlich auch bei anderen angeborenen Herzfehlern beobachtet worden sind, musste von einer exakten Diagnose Abstand genommen werden. Die Therapie war, wie immer, eine machtlose. Wenn Vierordt sagt, dass von 75 Fällen dieser Misbildung 17 das erste und 6 das 11. Jahr überlebten, so ergiebt das eine recht schlechte Diagnose. Noch schlechter würde sich aber wohl das Verhältniss gestalten, wenn wirklich alle beobachteten Fälle publicirt würden. Wahrscheinlich hat man in erster Linie nur die Fälle mitgeteilt, welche einige Zeit am Leben blieben und so klinisches Interesse boten.

Zum Schlusse erfülle ich die angenehme Pflicht, Herrn Prosektor Dr. Simmonds in Hamburg, für die gütige Ueberlassung dieser Arbeit und liebenswürdige Unterstützung bei Anfertigung derselben meinen besten Dank auszusprechen.

Lebenslauf.

Ich, Friedrich Heinrich Theodor Ramm, evangelisch-lutherischer Konfession, wurde geboren am 18. März 1874 zu Preetz in Holstein, Provinz Schleswig-Holstein. Ich besuchte die Gymnasien zu Kiel und Eutin, wo ich Ostern 1894 das Abiturientenexamen bestand. Das Studium absolvirte ich in Kiel, München, Kiel. In Kiel bestand ich im Mai 1896 das Physikum und im Mai 1898 das Staatsexamen und bald darauf das Rigorosum. In Kiel diente ich vom 1. April 1896 bis zum 1. Oktober 1896.